Über zwei Fälle von Sarcom der Chorioidea.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt der

hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Zürich

von

Siegfried Kohn aus Auckland, New Zealand.

Genehmigt auf Antrag
von Herrn Prof. Dr. Paul Ernst.

ZÜRICH
Buchdruckerei Gebr. Leemann & Co.
Verlag der „Academia“
1906

Über zwei Fälle von Sarcom der Chorioidea.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt der

hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Zürich

von

Siegfried Kohn aus Auckland, New Zealand.

Genehmigt auf Antrag
von Herrn Prof. Dr. Paul Ernst.

ZÜRICH
Buchdruckerei Gebr. Leemann & Co.
Verlag der „Academia“
1906

Meinen Brüdern Heinrich und Adolf Kohn
in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2018 with funding from
Wellcome Library

https://archive.org/details/b30609288

Einleitung.

Haben die Geschwülste des Auges von je her das besondere Interesse des pathologischen Anatomen auf sich gezogen, so waren in letzter Zeit besonders die Sarcome der Uvea, Gegenstand vielfacher Untersuchungen, seitdem Wintersteiner in einer vorzüglichen Arbeit über die Gliome der Retina nachgewiesen hat, dass man es bei diesen eigentümlichen, im Kindesalter vorkommenden Tumoren mit epithelialen Geschwülsten zu tun hat.

Ueber die Sarcome der Uvea herrscht noch eine lebhafte Meinungsverschiedenheit in Bezug auf ihren Ursprung. Von Alters her hat man zwei Formen unterschieden, das Leucosarcom und das Melanosarcom. Von der einen Seite wird nun das Vorkommen wahrer Leucosarcome bestritten und diese als Frühstadien von Melanosarcomen erklärt, die später durch Aufnahme von Pigmet in eigentliche Melanosarcome übergehen.

Andere Autoren dagegen sehen im Leucosarcom und Melanosarcom zwei verschiedene Geschwulstformen. Jenes hat infolge absoluten Mangels von Pigment eine weisse Farbe, dieses aber ist wenigstens teilweise pigmentiert und zwar enthält es das nämliche Pigment, wie die normalen Chromatophoren der Uvea.

Nach der heutigen Kenntnis von den malignen Geschwülsten gründet sich ihre Einteilung auf die

Zellform. Darnach unterscheidet man Rundzellen- und Spindelzellen-Sarcome und bei diesen wieder kleinzellige und grosszellige Formen. Diese Einteilung gründet sich darauf, dass eben die Zelle, die zur Geschwulst wird, die Eigentümlichkeiten des Muttergewebes bis zu einem gewissen Grade beibehält. Diese Eigenschaft, die sich mehr oder weniger an allen malignen Geschwülsten erkennen lässt, zeigt sich nicht nur in der Form, sondern auch in der Funktion der Geschwulstzellen. Haben diese im Muttergewebe Pigment gebildet, so können sie dies auch in der Geschwulst tun, und waren sie im Muttergewebe pigmentlos, so lässt sich von diesen Zellen auch unter pathologischen Verhältnissen keine Pigmentbildung erwarten.

Im Folgenden möchte ich zwei Fälle von Sarcom der Chorioidea beschreiben, von denen das erste wegen absoluten Mangels von Pigment weiss war, während das andere wenigstens teilweise Pigment enthielt und daher zu den Melanosarcomen gerechnet werden muss. Die beiden Bulbi befinden sich in der Sammlung des pathologischen Institutes der Universität Zürich und für die Ueberlassung dieses wertvollen Materials, sowie für die allseitige, liebenswürdige Unterstützung bei der Abfassung dieser Arbeit möchte ich Herrn Professor Dr. Ernst auch an dieser Stelle meinen besten Dank aussprechen.

Fall I.

Das Präparat dieses Falles stammt von einer 40 Jahre alten Frau W. Der Bulbus wurde im Alkohol gehärtet und durch einen horizontalen Meridionalschnitt in zwei Hälften geteilt. Die untere Hälfte ist auf Tafel I abgebildet, während die obere zur Anfertigung von weiteren Schnitten verwendet wird.

Das Auge zeigt vollkommen normale Gestalt, wenn man von einer ganz unbedeutenden Abplattung im Längendurchmesser als bei der Präparation entstanden absieht. Es hat eine Länge von 23 mm gemessen, von der Papille zur Corneamitte und 19 mm von jener bis zur Linsenmitte. Der grösste äquatoriale Durchmesser beträgt ebenfalls 23 mm. Der ganze vordere Bulbusabschnitt als Cornea, Linse, vordere Kammer, Iris und Ciliarkörper, weisen, makroskopisch betrachtet, keine pathologischen Veränderungen auf. Ebenso verhalten sich vollkommen normal die Sklera, die Tenonsche Kapsel und anscheinend auch der Sehnerv, der in einem 7 mm langen Stück erhalten ist. Die Netzhaut ist nahezu total abgelöst, nur auf der nasalen Seite ist dieselbe in einem kleinen Bezirke an die Aderhaut in normaler Weise angelagert. Sie durchzieht als gefaltete Membran das Innere des Bulbus, den Glaskörperraum von allen Seiten her gegen die Linse zu verengend. Dadurch wird einerseits der Glaskörper ziemlich stark verdrängt, während anderseits eine ausgedehnte subretinale Höhle gebildet wird, die beiderseits vom Tumor als schmale, mit geronnenen serösen Exsudatmassen erfüllte Spalte erscheint.

Im hinteren Abschnitt des Bulbus findet sich eine den Subretinalraum erfüllende Geschwulst von Doppelknopfform. Die beiden Hälften derselben sind durch eine tiefe Schnürfurche von einander getrennt, welche von der nasalen und temporalen Seite her in die Masse derselben einspringt. Die basale Hälfte, die wir kurzweg als Basis bezeichnen wollen, ist flach mit leicht zugeschärften Rändern. Sie bedeckt die Papille, diese wie ein Gewicht belastend, und dehnt sich nach innen von der Sclera mit ihrem grösseren Teil temporalwärts, mit dem kleineren nasalwärts aus. Sie misst in ihrer grössten Ausdehnung 9 mm und mit dieser schmiegt sie sich überall dicht an Papille und Sclera an, die Chorioidea scheint hier bei makroskopischer Betrachtung gänzlich zu fehlen. Auf diesem basalen Teil sitzt in Form einer Halbkugel die an Masse ungefähr gleich grosse zweite Hälfte der Geschwulst, beide, wie schon gesagt, durch eine tiefe Schnürfurche von einander getrennt. Die grösste Höhe der ganzen Geschwulst beträgt 7 mm. Sie ist von homogener Beschaffenheit und gleichmässig farblos, weiss. Nur im Kopf sind einige unregelmässig konturierte Stellen von dunkler Färbung am Präparat mit unbewaffnetem Auge noch gut zu erkennen. Die Retina bedeckt den Kopf des Tumors von der temporalen Furche bis auf die nasale Seite desselben, diese jedoch anscheinend ganz frei lassend.

Bei der mikroskopischen Untersuchung zeigt sich ein eigenartiges Bild. Der ganze Tumor ist von solidem Bau und erweist sich in allen seinen Teilen gleichmässig von dem Tinctionsmittel gefärbt. Die beiden Hälften sind etwas verschieden gebaut, indem die Basis gleichmässig aus dichtgedrängten Zellen

zusammengesetzt ist und Gefässe in ihr in ausserordentlich spärlicher Zahl vorhanden sind, und mit ihrem sehr kleinen Kaliber gegenüber der imponierenden Masse der Geschwulst zurücktreten. Im Kopfe dagegen fällt ein nicht geringer Reichtum an Gefässen auf, die vorwiegend quer, weniger tangential oder längs getroffen sind. Sie sind gleichmässig verteilt und bestehen aus einem Endothelrohr mit wenig umgebendem Bindegewebe. Sie haben also den Charakter von Uebergangsgefässen, an denen weder glatte Muskulatur noch elastische Fasern nachweisbar sind. Sie haben aber ein verhältnismässig grosses Lumen, das strotzend mit Blut gefüllt ist. Die kleinsten derselben haben immer noch ein Lumen, das demjenigen der Zentralarterie des Opticus wenig nachsteht und die grössten übertreffen dasselbe um das 5—6 fache. Nirgends sind Kapillaren vorhanden. In der Umgebung dieser Gefässe nun sind die Zellen der Geschwulst in einem kleineren oder grösseren Bezirke dichter gedrängt, wodurch das Aussehen von die Gefässe umgebenden Zellmänteln entsteht, die mit lockerer gefügten Zwischenpartien abwechseln. Das nämliche Verhalten ist auch in der Basis der Geschwulst zu konstatieren, jedoch entsprechend der hier herrschenden Gefässarmut vielfach nur andeutungsweise. Die Zellmäntel, die auf dem Querschnitt kreisförmig, oder mehr oder weniger oval geformt sind, bestehen aus einer mehrfachen Schicht runder oder durch die gegenseitige Berührung eckig aussehender Zellen mit intensiv gefärbten grossen Kernen von runder oder ovaler Gestalt. Dieselben beherbergen in ihrem Innern in der Regel ein Kernkörperchen, das die Mitte einnimmt, seltener deren 2 oder mehrere. Das Proto-

plasma dieser nicht besonders kleinen Zellen umgibt die Kerne als heller Saum. Die zwischen diesen Zellmänteln gelegenen Partien sind in ihrem Gefüge lockerer und bestehen aus schönen Spindelzellen, die stellenweise sehr protoplasmareich sind. Sie enthalten einen intensiv gefärbten, grossen Kern von länglich ovaler oder schön bipolarer Gestalt. Auch in diesen Kernen ist in der Regel nur ein Kernkörperchen vorhanden. Aus den nämlichen Zellen besteht auch die Basis der Geschwulst. Kleine Herde von runden Zellen mit rundem oder ovalem Kern wechseln hier mit langgestreckten Zügen von Spindelzellen mit länglich ovalem oder bipolarem Kern ab. In der ganzen Geschwulst ist nirgends ein bindegewebiges Gerüste nachzuweisen; wo man Spuren eines solchen zu finden denkt, handelt es sich bei näherer Untersuchung um die feineren Ausläufer der Spindelzellen, in denen zahlreiche Mitosen auf ein intensives Wachstum hinweisen. Die Geschwulst enthält kein Pigment und es fehlen ihr auch gänzlich regressive Metamorphosen, vor allem die Coagulationsnecrose.

Das vielgestaltige Bild der Geschwulst, in der neben Haufen runder Zellen mit eben solchem Kern typische Spindelzellen mit grossem bipolarem Kern und ovale Zellen mit ovalen Kernen liegen, weist uns darauf hin, dass wir es mit einem reinen Spindelzellen-Sarcom zu tun haben, in dem die von der Fläche gesehenen Elemente uns in ihrer wahren Form erscheinen, während die runden und die ovalen Zellen eben quer resp. schräg getroffene Elemente sind. Das Bild kann also nicht so gedeutet werden, dass Rundzellen in ovale und diese in Spindelzellen übergehen oder dass drei verschiedene Zelltypen in der Ge-

schwulst vorhanden sind. Es ist nur eine Zellform vorhanden und das sind die Spindelzellen, die durch das Fehlen jeglicher Pigmentierung der Geschwulst ein weisses Aussehen geben.

Die Papilla nervi optici ist ausgebuchtet, der nasale Rand stark prominent, der temporale abgeflacht. Die Excavation wird von der soliden Geschwulstmasse vollständig ausgefüllt und die Lamina cribrosa durch dieselbe zurückgedrängt. Diese bildet die scharfe Grenze der Geschwulst gegen den Opticus, der noch ganz intakt ist.

Zu beiden Seiten der Papille sind die Geschwulstzellen in die benachbarten Teile der Sclera eingedrungen; im übrigen aber ist die Sclera völlig normal, ebenso die hinteren Ciliararterien, während die entsprechenden Venen beiderseits zum Teil mit organisierten Thromben ausgefüllt sind.

Die Chorioidea ist in einiger Entfernung vom Tumor nicht verdickt und sämtliche Schichten derselben in normaler Weise übereinandergelagert. Der innersten Schicht, der Lamina basalis, liegt das Pigmentepithel der Retina unverändert auf. Nähern wir uns der Peripherie der Geschwulst, so nimmt der Querschnitt mehr und mehr an Umfang zu, indem in der Schicht der grossen Gefässe ausserordentlich erweiterte und strotzend mit Blut gefüllte Gefässe und ferner grosse Lücken in ihrem Bindegewebe auftreten. Durch die Geschwulst selbst wird die Chorioidea in zwei Blätter gespalten, in ein äusseres und ein inneres. Jenes ist ausserordentlich dünn und besteht nur aus einer zwei- bis dreifachen Schicht zusammengepresster, aber normaler Chromatophoren. Es lässt sich von der temporalen Seite sowohl wie von der

nasalen bis gegen die Papille deutlich verfolgen und fehlt nirgends. Die Geschwulst liegt demnach der Sclera nicht direkt auf, sondern ist durch einen Rest der Lamina suprachorioidea überall von derselben getrennt. Das innere Blatt ist beiderseits pigmentiert, das heisst auf der dem Subretinalraum zugewendeten Seite vom Pigmentepithel der Retina überzogen, auf der andern aber von Chromatophoren bedeckt. Es überzieht die basale Hälfte des Tumors in seinen Randpartien vollständig, bildet also hier die trennende Schicht zwischen beiden Geschwulsthälften. Dieses beidseitig pigmentierte Septum besteht also aus der Lamina basalis, der Choriocapillaris und der Gefässschicht und ist nach aussen davon von pigmentiertem Gewebe überzogen, während nach innen der Lamina basalis das Pigmentepithel der Retina anhaftet. Gegen die Mitte, wo die basale Hälfte der Geschwulst am dicksten ist, wird dieses Septum allmählich dünner und das Pigment spärlicher. Das Pigmentepithel verschwindet sogar bald, während auf der andern Seite einzelne Chromatophoren überall nachweisbar sind, soweit das Septum überhaupt erhalten ist. In der Mitte ist dasselbe nämlich in seiner Kontinuität unterbrochen. Die beiden Enden, die leicht kolbig angeschwollen sind, scheinen in der Geschwulstmasse frei zu endigen und bestehen auf grosse Strecken nur noch aus der Lamina basalis und aus der Choriocapillaris.

Wir müssen daraus schliessen, dass das Spindelzellen-Sarcom in den äusseren Teilen der Chorioidea seinen Ausgang genommen hat. Bei seinem Wachstum hat es die Aderhaut wie ein Keil in zwei Blätter gespalten. Die Trennung aber ist in der lockeren, pigmentierten Schicht der Lamina suprachorioidea oder

auf der Grenze zwischen dieser und der Gefässschicht erfolgt, denn wir finden am Rande der Geschwulst überall Chromatophoren und keine Gefässe unter derselben. Die erste Entwicklung hat lediglich innerhalb der Aderhaut stattgefunden, die der Ausdehnung des Tumors nach dem Augeninnern ein bedeutendes Hindernis entgegengestellt haben mag. Durch den wachsenden Tumor wurde dann zuerst die Gefässschicht verdrängt und es blieb als Decke nur die Lamina basalis und die stark verdünnte Choriocapillaris. Schliesslich wurde auch diese Hülle noch gesprengt, und zwar an jener Stelle, die den grössten Druck auszuhalten hatte, nämlich auf dem Scheitel der Geschwulst. Damit war die Anlage der Doppelknopfform gegeben, denn erst jetzt wucherten die Geschwulstzellen durch das entstandene Loch in den Subretinalraum hinaus, die Retina ins Innere des Auges wegdrängend. Für den neu entstehenden Tumor aber waren andere Wachstumsbedingungen massgebend, als für den primären. Hatte diesen die Chorioidea, vor allem ihre sehr zähe Glasmembran in der Ausbreitung nach dem Subretinalraum verhindert und damit eine mehr seitliche Ausdehnung des primären Tumors bedingt, so fiel nun dieser die Wachstumsrichtung beeinflussende Faktor für den sekundären Tumor weg. Wir finden deshalb bei diesem eine ganz andere Form, nämlich annähernd die einer Kugel, die scheinbar frei nach dem Subretinalraum hinausragt und der Muttergeschwulst mit eingeschnürtem Halse aufsitzt. Die zähe Glasmembran der Chorioidea hatte aber dem primären Tumor nicht nur die Wachstumsrichtung vorgeschrieben, sondern hatte ihn überhaupt an rascher Ausbreitung gehemmt. Auch dieses Moment kam bei der zweiten Geschwulst

in Wegfall; sie konnte rascher wachsen, da weder die Retina noch der Glaskörper ihr ein gleichartiges Hindernis entgegenzustellen vermochten. Es war also der sekundären Geschwulst möglich gemacht, die Muttergeschwulst an Grösse einzuholen und sie würde diese auch unzweifelhaft bald übertroffen haben, wenn nicht das Messer des Ophtalmologen beiden ein Ziel gesetzt hätte.

Im vorderen und seitlichen Abschnitt zeigt die abgelöste Retina normale Verhältnisse. Seitlich vom Tumor dagegen beginnt eine Lockerung ihres Gefüges, die mit der Annäherung an den Tumor stetig zunimmt. Alle Schichten werden dabei breiter, die Körner der beiden Körnerschichten weichen auseinander und in allen Schichten treten kleinere und grössere Lücken auf. Auf der temporalen Seite schiebt sie sich teilweise in die Schnürfurche hinein, eine Falte bildend und überzieht dann, ausserordentlich verdünnt, den Kopf der Geschwulst, um diesen in dem Augenblick wieder zu verlassen, in dem sie sich auf die nasale Fläche der Kugel zu senken beginnt. Aber hier, auf der nasalen Seite, ist die Geschwulst von einem feinfaserigen Gewebe begrenzt, das von der Retina stammt. Die Netzhaut bedeckt also den Kopf der Geschwulst überall und nirgends ist diese ins Innere des Auges durchgebrochen. Die Hülle ist aber nicht überall gleich beschaffen, sondern sie verhält sich verschieden, besonders auf den seitlichen Teilen. Auf Schnitten durch die peripheren Teile der Geschwulst ist der Kopf temporalwärts begrenzt durch eine feinfaserige, kernhaltige Hülle, die aus den drei innersten Schichten der Retina hervorgeht. Sie lässt sich der Chorioidea entlang bis in die nasale Furche hinüber verfolgen und

ist in diesem Abschnitt stellenweise verdickt durch mehrere stark erweiterte Gefässe. Diese sind zum Teil dickwandige Arterien, zum Teil dünnwandige Venen, die stärker erweitert sind als jene. Der übrige Teil der Retina ist in der temporalen Furche unter dem Tumor eingeklemmt, und zwar der Hülle zunächst die innere retikuläre Schicht und dann die übrigen Schichten in normaler Lagerung. Sie beteiligen sich nicht am Aufbau der Hülle.

An der nasalen Umschlagsfalte spaltet sich die Retina in der äusseren Körnerschicht. Der innere Teil wendet sich nach dem Scheitel und lässt anfänglich seine normale Struktur noch recht gut erkennen. Allmählich verschwinden aber die retikulären und die Körnerschichten und es bleibt als Begrenzung nur das schon erwähnte feinfaserige, kernhaltige Gewebe, an dessen Aufbau die drei innersten Schichten beteiligt sind und das am Scheitel ausserordentlich dünn ist. Es geht in die beschriebene Faserhülle der temporalen Seite ohne Unterbrechung über. Der äussere Teil, bestehend aus einem Teil der äusseren Körnerschicht, Membrana limitans externa und Stäbchen- und Zapfenschicht, senkt sich in die nasale Schnürfurche hinab und bildet hier ein sehr grossmaschiges, fibrilläres Gewebe, in dem die Kerne der äussern Körnerschicht eingestreut sind und das die Verbindung mit der Faserhülle der andern Seite nicht überall erreicht. Das nämliche Verhalten ist auch auf Schnitten durch die Mitte der Geschwulst zu konstatieren, nur fehlt hier die Verbindung zwischen den beiden seitlichen Schnürfurchen und in der temporalen hat sich die Retina gefaltet. Diese echte Falte wird von demjenigen Teil der Retina gebildet, der am Rande unter der Geschwulst eingeklemmt ist und sie wird von der Tumormasse

getrennt durch die mehrfach erwähnte Faserhülle, die aus den innersten Schichten hervorgeht. Die letzteren sind an der Falte nur unvollkommen beteiligt.

Offenbar war in dem Moment, als die Chorioidea durch den wachsenden Tumor gesprengt wurde, auch ein Riss in der Retina entstanden, der an der Stelle der nasalen Umschlagsfalte bis in die äussere Körnerschicht, temporalwärts aber bis in die innere retikuläre Schicht reichte. Die weitere Entwicklung des Tumors erfolgte also eigentlich nicht nach dem Subretinalraum, sondern sie vollzog sich innerhalb der Retina. Daher finden wir auf der temporalen Seite nur die innersten Schichten auf dem Scheitel der Geschwulst, die übrigen sind am Rande unter derselben eingeklemmt, gegen die Mitte aber gefaltet. Nasalwärts liegt nur der äusserste Teil der Retina unterhalb der Umschlagsfalte.

Woher stammen nun die vielen Gefässe des Kopfes? Da in der Basis nur eine spärliche Versorgung mit kleinsten Gefässchen zu finden ist, so ist nicht anzunehmen, dass die Gefässe des Kopfes aus dieser stammen. Zudem tritt, wie auf den Schnitten sichtbar ist, nur ein einziges Gefäss aus der Perforation in den Kopf über. Dagegen findet man im Kopfe in der Nähe der oben erwähnten Arterien und Venen der Faserhülle viele längs getroffene Gefässe, die nach dem Scheitel der Geschwulst streben. Ein direkter Zusammenhang dieser Gefässe kann zwar nicht nachgewiesen, muss aber nach der ganzen Sachlage doch angenommen werden. Die Gefässe der Faserhülle des Kopfes aber gehören der Retina an, welche mithin eine reichliche Vaskularisation desselben besorgt hat, während die Chorioidea nur eine unbedeutende Versorgung der Basis zustande gebracht hat.

Fall II.

Das auf Tafel II abgebildete Präparat stammt von einer 60jährigen Frau M. und zeigt uns die untere Hälfte eines rechten Bulbus. Das Auge ist von normaler Grösse, hat seine ursprüngliche Gestalt aber verloren. Es ist seitlich etwas abgeplattet, der Längendurchmesser ist auf Kosten des queren grösser geworden; die vordere Augenkammer ist vertieft, ebenso der Glaskörperraum. Die Zonula Zinni ist auf der nasalen Seite gerissen und als Folge davon eine Luxation der Linse entstanden. Diese selbst ist etwas Gestalt ab, so lassen sich auch hier im vordern Bulbus- abgeflacht. Sieht man aber von allen diesen wohl durch die Präparation entstandenen Veränderungen der abschnitt keine abnormen Verhältnisse konstatieren. Dagegen ist auch hier eine ausgedehnte, ja fast totale Netzhautablösung vorhanden, die nach vorne bis an die Ora serrata reicht. Die Netzhaut liegt als dünne, gefaltete Membran im Innern des Bulbus, der Glaskörperraum ist verkleinert, die Masse des Glaskörpers in entsprechendem Grade verdrängt und zum Schwunde gebracht, während andrerseits eine ausgedehnte subretinale Höhle entstanden ist, die mit geronnenem serösem Exsudat ausgefüllt ist.

Im hinteren Abschnitt des Bulbus findet sich ein grosser, weit in den Subretinalraum vorspringender Tumor von solidem Bau. Derselbe sitzt mit breiter Basis der Papille und den angrenzenden Teilen der Sclera auf, hat sich aber etwas mehr temporalwärts der Papille entwickelt. Die Chorioidea scheint hier

zu fehlen. Die gegen den Subretinalraum gewendete Oberfläche ist unregelmässig buchtig und von der abgehobenen Retina wie von einem Blatte bedeckt. Der Tumor besitzt eine grauschwarze Farbe, deren Intensität im Zentrum am grössten erscheint, während die Randpartien, in Sonderheit ein kleiner Knoten auf der nasalen Seite heller, zum Teil fast weiss sind.

Will man sich über den feinern Bau der Geschwulst unter dem Mikroskop orientieren, so geschieht dies am besten zunächst an einem nach van Gieson gefärbten Präparat, in dem die intensive Pigmentierung der Geschwulst nicht oder nur undeutlich zu erkennen ist und uns daher den Einblick in die Struktur nicht verwehrt. Die Geschwulst zeigt ein gleichmässig festes Gefüge und namentlich fehlt in ihr jene Beziehung der Geschwulstzellen zu den Gefässen, wie wir sie im Leucosarcom gefunden und wie sie verschiedene Autoren auch beim Melanosarcom beschrieben haben. Ueberhaupt ist eher eine Gefässarmut zu verzeichnen. Die ganze Geschwulst ist mehr oder weniger gleichmässig gefärbt, doch nicht vollkommen. Unregelmässig geformte, grössere und kleinere Herde von anscheinend dunklerer Färbung wechseln mit helleren Zonen von verschiedenem Umfang ab. Die hellen wie die dunkeln Gebiete nehmen hie und da grosse Flächen ein, während sie anderwärts in rascherem Wechsel sich gegenseitig unterbrechen. So entsteht hier hübsche Wirbelbildung, dort durchbrechen helle Strassen von verschiedener Breite dunkle Zonen, während wieder an anderen Stellen grosse Bezirke eine völlig homogene Beschaffenheit zeigen.

In der Geschwulst verteilt finden sich feinere und gröbere Bindegewebszüge, die vielfach miteinander

anastomosieren und dadurch Maschen von verschiedener Form und Grösse bilden. Kräftigere Züge finden sich mehr in der Mitte der Geschwulst, wo sie von der Basis nach dem Scheitel ziehen, dort umbiegen und sich rasch verlieren. Dieses Bindegewebe enthält die wenigen Gefässe der Geschwulst, dagegen zahlreiche vergrösserte Kerne, besonders in seinen feinsten Ausläufern.

Die grossen hellen Zonen, die sich vorwiegend an der Basis und in der Mitte der Geschwulst vorfinden, enthalten stark geblähte, langgestreckte Kerne mit abgerundeten, etwas verjüngten Enden. An andern Stellen sind diese Kerne kürzer, länglich oval, im übrigen aber von gleich geblähtem Aussehen. Alle enthalten in ihrer Mitte ein grosses Kernkörperchen, zuweilen aber auch deren zwei oder mehrere. In diesen Fällen sind sie zerstreut im Kern oder finden sich an seinen beiden Enden. Ueberall aber finden sich Kernteilungsfiguren in verschiedenen Stadien, als Zeichen lebhaften Wachstums. Die dunkleren Zonen enthalten hauptsächlich runde oder rundlich ovale Kerne, die etwas kleiner sind, aber ebenfalls ein bis mehrere Kernkörperchen einschliessen. Runde und rundlich ovale Kerne finden sich namentlich an der von der Retina bedeckten Oberfläche der Geschwulst, aber sie finden sich ebenso wohl auch an der Basis und an vielen andern Stellen, wie umgekehrt die langgestreckten Kerne nicht nur an der Basis und im Zentrum, sondern auch an der freien Oberfläche sich vorfinden. Wir finden also in allen Regionen der Geschwulst sowohl den Rundzellentypus als auch den Spindelzellentypus und können im Gegensatz zu Schieck nicht sagen, dass der erstere hauptsächlich dort vor-

herrscht, wo man die jüngste Zellbrut zu suchen hat. Wir finden ausser an der freien Oberfläche auch dort sehr schöne Spindelzellen, wo in gering veränderten Aderhautbezirken eine Infiltration derselben mit Geschwulstzellen beginnt. Man kann also hier ganz gut die Form der Zellen unterscheiden, ebenso auch an jenen Stellen, wo eine Infiltration der umgebenden Hülle beginnt, während im Innern der Geschwulst die Grenzen der dichtgedrängten Zellen nicht deutlich zu sehen sind. An diesen Stellen erkennt man überall, dass man es mit langgestreckten, grossen Spindelzellen zu tun hat, die ein reichliches, feinkörniges Protoplasma besitzen.

Wenn wir also einfach die Form der Zellen berücksichtigen, so erkennen wir in dieser Geschwulst im Gegensatz zu den von Schieck publizierten Fällen keinen dreifachen, sondern einen einfachen Typus, nämlich den des wohlcharakterisierten Spindelzellen-Sarcoms. Diese Zellen unterscheiden sich in der Form dadurch von den Chromatophoren der Chorioidea, dass sie nicht mehrere Fortsätze besitzen, sondern nur zwei. Man findet zwar an der Grenze der Geschwulst gegen die normale Aderhaut in dieser zahlreiche vergrösserte Chromatophoren mit vielen Fortsätzen, aber es sind dies offenbar keine Geschwulstzellen, auch keine Vorstadien solcher, sondern einfach Zellen, die, gereizt durch die in der Geschwulst vorhandene grosse Wachstumsenergie, ebenfalls zu wachsen anfingen. Ihr Wachstum hielt sich vollständig innerhalb physiologischer Bahnen, denn sie behielten ihre Form und ihre Funktion ganz unverändert bei.

Wie verhält sich nun das Pigment? Werfen wir einen flüchtigen Blick auf einen der Schnitte, so be-

kommt man den Eindruck, als ob das Pigment regellos in der Geschwulst zerstreut sei. Wir sehen zahlreiche kleine und grosse Herde von ganz unregelmässiger Gestalt, die intensiv braun-schwarz pigmentiert sind und die Zellstruktur nicht oder nur undeutlich erkennen lassen. Daneben sieht man viele lange Pigmentstriche, die sich scheinbar verästeln und in feinen Ausläufern enden. Zwischen diesen intensiv pigmentierten Herden liegen hellere Bezirke, die nur unvollkommen oder gar nicht pigmentiert sind. Bei näherer Prüfung stellt sich heraus, dass die intensiv pigmentierten Herde hauptsächlich den Bindegewebszügen folgen. Sie sind am grössten und ihre Färbung am intensivsten dort, wo das Bindegewebe Gefässe enthält, und es ist hervorzuheben, dass mehrere solcher Herde ganz nahe unter dem Scheitel liegen und aus Rund- und Spindelzellen zusammengesetzt sind. In den hellen Bezirken sind nur vereinzelte Zellen oder ganz kleine Gruppen solcher intensiv braun pigmentiert, und zwar sowohl Spindelzellen wie Rundzellen. Daneben liegen andere Zellen, in denen nur wenige Pigmentkörnchen oder ganz feiner, kaum erkennbarer Pigmentstaub abgelagert ist. Wieder in andern Zellen ist gar kein Pigment zu sehen. Der auf der nasalen Seite der Geschwulst gelegene kleine Knoten, der schon makroskopisch farblos erschien, enthält nur einige kleine, schwach pigmentierte Herde, die in der Nachbarschaft von kleinen Gefässen liegen. Der grösste Teil dieses Knotens ist farblos.

Das Pigment liegt überall in den Zellen. In den stark braunschwarz gefärbten Herden erfüllt es die Zellen ganz in der Gestalt kleiner Körner oder Schollen; in den schwach pigmentierten Zellen liegt es in der

Peripherie oder ist als ganz feiner Staub im Protoplasma suspendiert.

Die Exkavation der Papilla nervi optici ist von einem faserigen, kernhaltigen Gewebe ausgefüllt, das in Zügen in die Geschwulst einstrahlt und diese von der Lamina cribrosa vollständig trennt.

Der Tumor sitzt mit seiner Basis unmittelbar der Sclera auf, deren innerste Schichten teilweise aufgelockert und von Geschwulstzellen infiltriert sind. Von der Chorioidea ist an der Tumorbasis nichts übrig geblieben als einzelne Chromatophoren. Die Venae ciliares post. long. sind vollständig thrombosiert.

Die Chorioidea zeigt ähnliche Verhältnisse wie in unserm Leucosarcom, indem sie einen ganz flachen basalen Teil vom Haupttumor trennt. Mitten über diesem Teil ist sie in ihrer Kontinuität unterbrochen. Am zugeschärften Rande des basalen Teils der Geschwulst ist die Chorioidea bedeutend verdickt, alle ihre Schichten aufgelockert und die Gefässe der Lamina vasculosa erweitert. In dieser Schicht scheint auch die Spaltung durch die Entwicklung des Tumors stattgefunden zu haben, indem am Rande der Geschwulst die Gefässe der Lamina vasculosa zum Teil über ihr, zum Teil aber unter ihr liegen. Die Chorioidea verdünnt sich dann rasch auf dem Tumor und es bleibt als Decke für den basalen Teil nur die Lamina basalis, in deren Nähe das abgelöste Pigmentepithel der Retina überall gefunden wird.

Soweit die Schnitte dies gestatten, dürfen wir also hier ähnliche Verhältnisse annehmen, wie wir sie im Leucosarcom gefunden haben. Ihren Ausgang nahm die Geschwulst allem Anschein nach aus der Lamina vasculosa, in deren Gebiet die Spaltung stattgefunden

hat. Die Sprengung der Chorioidea durch den wachsenden Tumor mag schon recht frühzeitig stattgefunden haben, denn der basale Teil ist ziemlich niedrig. Die weitere Entwicklung erfolgte nach dem freien Subretinalraum, wobei die Retina nach dem Glaskörperraum verdrängt wurde.

Zu beiden Seiten des Tumors ist die Retina stark aufgelockert, wohl infolge eines Oedems, in dem die Zirkulationsverhältnisse in derselben durch den daruntergelegenen Tumor erheblich erschwert waren. Die einzelnen Schichten sind sehr gut zu erkennen, jedoch bedeutend verbreitert. Ueberall treten Lücken in ihrem Gewebe auf. Auch die in ihr verlaufenden Gefässe sind stark erweitert. Auf der nasalen Seite bedeckt sie den Tumor vollständig und bildet hier eine tiefe Umschlagsfalte, deren Grund nur wenig von der Chorioidea entfernt ist. Auf der temporalen Seite verlässt sie den Tumor nahe dessen Scheitel. Auf diesem können überall ausser den resistenteren, innersten Schichten noch Teile der beiden retikulären und Körnerschichten gefunden werden, nur sind infolge des ungleichmässigen Wachstums da und dort Faltungen entstanden, die von Tumormassen ummauert sind. An dem gegen den freien Subretinalraum gerichteten temporalen Rande der Geschwulst findet man auch einen ganz spärlichen Rest der Retina, bestehend in einem feinfaserigen, kernhaltigen Gewebe, das an der temporalen Umschlagsfalte der Retina in die äussere Körnerschicht übergeht. Nirgends aber finden wir unter der Hauptgeschwulst Teile der Retina. Eine Rissbildung in derselben, wie beim Leucosarcom ist deshalb nicht anzunehmen.

Im Vorstehenden haben wir festgestellt, dass es sich in beiden Fällen um ein Sarcom der Chorioidea handelt. Im einen Falle hat die Geschwulst ihren Ausgang aus der lockeren Bindegewebeschicht der Lamina suprachorioidea genommen, speziell aus den unpigmentierten fixen Elementen derselben. Form und Funktion derselben finden wir in den Zellen der Geschwulst wieder, insofern wir es mit einem Spindelzellensarcom zu tun haben, das nicht die geringste Spur von Pigment aufweist. Mit vollem Recht bezeichnen wir deshalb diese Geschwulst als Leucosarcom der Chorioidea.

Im zweiten Falle handelt es sich um eine Geschwulst von ganz anderer Beschaffenheit. Form und Funktion der Geschwulstzellen verraten ihre Abstammung von den Chromotophoren der Chorioidea und zwar müssen wir entsprechend den örtlichen Verhältnissen die Lamina vasculosa als Mutterboden für die Geschwulst annehmen. Die charakteristischen Eigenschaften der Chromatophoren haben sich jedoch nicht ganz unverändert auf die Geschwulstzellen vererbt, vielmehr scheint eine gewisse Metaplasie Platz gegriffen zu haben, insofern dort, wo die Form der Zellen gut erkannt werden kann, wie im Infiltrationsrand keine Zellen mit vielen Fortsätzen, sondern nur langgestreckte Spindelzellen zu finden sind. Ausserdem finden wir grosse Bezirke farblos, sei es, dass die Zellen noch zu jung waren, um Pigment bilden zu können, sei es, dass sie diese Fähigkeit überhaupt verloren haben. Beiden Geschwülsten liegen also ver-

schiedene Elemente zu Grunde, was uns berechtigt, die beiden Sarcome nicht als Stadien ein und derselben, sondern verschiedener Formen zu betrachten. Das eine ist ein absolut weisses Sarcom, weil es von den unpigmentierten fixen Bindegewebezellen ausgeht, das andere aber ein Melanosarcom, weil von den pigmentierten Zellen der Chorioidea ausgegangen.

Anfänglich entwickelten sich beide Geschwülste übereinstimmend innerhalb der Chorioidea. Es entstanden flache Tumoren mit zugeschärften Rändern; die Aderhaut wurde durch dieselben gespalten und der innere Teil bildet die Decke derselben, die sie vom Innern des Auges abschloss. Am längsten widerstand in beiden Fällen die Lamina basalis, während die übrigen Schichten schon frühzeitig vernichtet wurden. Schliesslich aber wurde auch die Glasmembran gesprengt und dann erst betrat die Geschwulst das Innere des Auges. Bei unserm Melanosarcom fand dieser Vorgang schon relativ frühzeitig statt, denn der basale Teil ist recht niedrig und die ihn bedeckende Chorioidea auf eine grosse Strecke zerstört. Dabei scheint der Durchbruch hart bei der Papille stattgefunden zu haben. Bei unserm Leucosarcom ist diese Durchbruchstelle in der Lamina basalis ausserordentlich schön zu sehen. Der Riss ist klein und liegt nahe über der Papille.

Nachdem einmal diese, die Geschwulst an ihrer Ausbreitung hindernde Decke gesprengt war, begann für beide Tumoren eine neue Periode des Wachstums. Beim Melanosarcom vollzog sich dieses nach dem freien Subretinalraum, wobei die Retina einfach nach dem Innern des Auges verdrängt wurde. Bei unserm Leucosarcom jedoch gestalteten sich die Verhältnisse

wesentlich komplizierter. Da finden wir den neuen Tumor in Form eines runden Knopfes überall von retinalem Gewebe eingehüllt und zwar von den innersten Schichten, die die Gefässe enthalten, nur auf der temporalen Seite finden wir unterhalb der Umschlagsfalte die äussersten Schichten der Retina, nämlich Stäbchen- und Zapfenschicht und Teile der äussersten Körnerschicht als Begrenzung des Tumors. Das lässt sich nur erklären durch Annahme einer Rissbildung in der Retina, die zugleich mit dem Riss in der Lamina basalis entstand. Der Riss in der Retina war kein perforierender und in ihn hinein vollzog sich das neue Wachstum des Tumors. Daher kommt es, dass im Leucosarcom der 2. Teil der Geschwulst, den wir als Kopf bezeichnet haben, einen ganz andern Bau aufweist als die Basis, da seine Hülle eine ausserordentlich reichliche Vascularisation hervorgebracht hatte.

Die neu entstandenen Gefässe sind sehr primitiv gebaut, denn sie bestehen nur aus einem einfachen Endothelrohr mit ziemlich weitem Lumen. Kapillaren finden sich nirgends. Um diese Gefässe finden wir überall den perivascularen Geschwulstmantel und zwischen diesen liegen dichtgedrängte Zellen.

Das ist der tubulöse Bau, wie er von vielen Autoren, zuletzt von Wintersteiner, für die Gliome der Retina als charakteristisch beschrieben worden ist; es fehlt nur die Necrose der zwischen den perivasculären Zellmänteln gelegenen Partien. Dieser tubulöse Bau ist bei den primären Netzhautgeschwülsten so vielfach beschrieben, dass man dafür den Namen Glio-Angiosarcom oder tubulöses Gliosarcom vorgeschlagen hat. Wir sehen davon ab, dass diese Gliome

nicht von der Stützsubstanz der Retina stammen, wie Virchow geglaubt hat, dass sie also nicht zu den Tumoren der Bindegewebsreihe, sondern zu den epithelialen Geschwülsten gehören, wie Wintersteiner in seiner Arbeit über „Das Neuroepithelioma Retinae“ dargelegt hat. Unsere Beobachtung drängt uns zu dem Schluss, dass die Gefässversorgung des Kopfes im Leucosarcom secundär ist, bedingt durch das Vorhandensein von Gefässen in der Tumorhülle. Welche Bedeutung die Gefässe in den primären Netzhautgeschwülsten haben, wissen wir nicht; wir wollen nur erwähnen, dass der tubulöse Bau auch bei diesen nicht immer gefunden wird, gerade wie er bei den Sarcomen der Chorioidea mehr etwas Zufälliges zu sein scheint.

Präp. 384

Präp. 385

5 mal vergrössert

J. Keller, gez.